Lane Medical Library

Aus dem pathologischen Institut der Universität Jena
Direktor Prof. Berblinger

*

Zur Pathologie der Still'schen Krankheit

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin.

Einer
hohen medizinischen Fakultät
der Universität Jena vorgelegt

von

Hermann Weißbach
approb. Arzt aus Niederlinda.

*

JENA 1926.

*

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Thüringischen Landesuniversität Jena.

Gutachter: *Professor Dr. Berblinger*

Jena, den 4. Juni 1926.

Dr. Lommel
dz. Dekan.

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153320_0102

Zur Pathologie der Still'schen Krankheit.

Unter der Bezeichnung „Still'sche Krankheit" versteht man die besondere Form der Polyarthritis chronica infantum, die neben den Gelenkaffektionen durch Lymphdrüsenschwellung und Milztumor gekennzeichnet ist, mit unregelmäßig re- und intermittierenden Fieber. Diese Krankheit wurde zuerst von *Still* (1) im Jahre 1897 beschrieben, der sie als besonderes Krankheitsbild von den übrigen, zum chronischen Gelenkrheumatismus gehörenden Erkrankungen, abtrennte.

Stills Beschreibungen lagen 12 Fälle zu Grunde, 7 Mädchen und 5 Knaben, die sich fast durchweg vor der zweiten Dentition befanden. In 10 von diesen betraf die Krankheit Kinder vor dem sechsten und von diesen wiederum acht in den ersten drei Lebensjahren; ein Kind erkrankte bereits mit 15 Monaten.
Klinisch machte Still folgende Beobachtungen:

Die Gelenke wurden nach und nach dick und steif und zwar immer bilateral symmetrisch in der Reihenfolge, daß zuerst Knie, Handgelenke und Halswirbelsäule, dann Fuß- und Fingergelenke befallen wurden. Die Sternoclavikulargelenke waren in 2, die Kiefergelenke in 3 Fällen beteiligt.

Frühzeitig entstand Atrophie der Muskeln ohne Änderung ihres elektrischen Verhaltens.

Selbst nach jahrelangem Verlauf fanden sich keine destruktiven Veränderungen an den knöchernen und knorpeligen Anteilen der Gelenke, dagegen nahmen die Bewegungseinschränkungen zuweilen die höchsten Grade an.

In allen 12 Fällen waren konstante, allgemeine Lymphdrüsenschwellungen vorhanden, die jedoch immer zuerst im Bereich des befallenen Gelenkes auftraten. Die Drüsen waren isoliert und

zeigten keine Neigung zur Erweichung. Meist waren sie haselnußgroß, erreichten aber manchmal äußerlich sichtbare Größe und entsprachen in ihrem Verhalten einer Besserung oder Verschlimmerung der Gelenkerscheinungen. Es wurden die Nacken-, Hals-, Supraclavikular-, Cubital- und Inguinaldrüsen befallen, in einem Falle auch die der Kniekehlen, und in zwei Fällen konnten Mediastinaldrüsenschwellungen nachgewiesen werden, Mesenterialdrüsenschwellungen wurden nicht gefunden und nur in einem Falle deckte die Obduktion eine Vergrößerung der Leberhilusdrüsen auf.

Die Milzschwellung war ebenfalls in 9 von den 12 Fällen eine beträchtliche und wechselte in ihrem Verhalten mit einer Besserung bezw. Verschlimmerung der Gelenkaffektionen. Am Herzen fand Still in keinem seiner Fälle einen Klappenfehler, einige Male anaemische Geräusche; zweimal wurde klinisch Perikarditis festgestellt.

Allgemein bestand Anaemie, bei 4 Kindern fand sich Protrusio bulbi. Drei Obduktionen gaben Still Gelegenheit, seine klinischen Beobachtungen auch pathologisch anatomisch zu verfolgen. An den Gelenken waren nur in einem Falle mit dreijährigem Verlauf die Knorpelränder stellenweise leicht usuriert, in den beiden andern mit anderthalbjährigem Verlauf waren die knöchernen und knorpeligen Gelenkanteile unverändert geblieben. Den Gelenkanschwellungen lagen Verdickungen der Kapsel und der periartikulären Gewebe zu Grunde.

Die vergrößerten Lymphdrüsen zeigten keinen besonderen pathologischen Befund.

Die Milz war beträchtlich vergrößert, sonst normal.

In allen 3 Fällen fand sich ein concretio pericardii cum corde sowie pleurale Verwachsungen. In 2 Fällen bestand keine Endokarditis, im dritten waren die Mitralklappen vielleicht etwas verdickt. Nach dieser ersten Veröffentlichung Stills folgten in der ausländischen Literatur mehrere Beobachtungen dieses eigenartigen Syndroms. So beschrieb als nächster *E. P. Weber* (2) 1903 und 1906 zwei Fälle. Er formuliert die Still'sche Krankheit als eine multiple symmetrische Erkrankung der Gelenke ohne Tendenz zur Eiterung, Auffaserung des Knorpels und Osteophytenbildung.

Sie ist dagegen charakterisiert durch Kapselverdickung und Schwellung. Letztere betrifft mehr das periartikuläre Gewebe als das Gelenk. Die Hauptlokalisation sind Hände und Füße, Knie und Halswirbelsäule. Daneben besteht noch Lymphdrüsen- und Milzschwellung und chronisches Fieber. Von Webers Fällen erreichte der erste nach vierjährigem wechselvollem Verlauf eine ganz bedeutende Besserung, obgleich hierbei noch das Herz ergriffen war. Der zweite zeigte auf Koch'sches Tuberkulin eine deutliche Allgemeinreaktion, während eine Reaktion der Gelenke ausblieb. Die Aetiologie dieses Krankheitsbildes blieb von Anfang an unklar, die 3 Fälle von Still waren durch interkurrierde Krankheiten ad exitum gekommen, von tuberkulösen Herden ist in den Obduktionsbefunden nichts erwähnt. Weber erörtert als erster die Frage, ob die Still'sche Krankheit ätiologisch als zur Tuberkulose gehörig anzusehen sei.

Bei den von *Edsall* (3) 1904 beobachtetem 13jährigem Knaben bestand über 3 Jahre sukzessives Auftreten schmerzhafter Schwellungen zahlreicher Gelenke mit Vergrößerung der Lymphdrüsen und der Milzdämpfung bei beständig vorhandenem irregulärem Fieber. Auf eine zu diagnostischen Zwecken ausgeführte Tuberkulineinspritzung trat eine lebhafte Reaktion mit Temperatursteigerung und schmerzhaften Schwellungen der Gelenke und Drüsen ein. Eine excidierte Achseldrüse zeigte makro- und mikroskopisch nichts für Tuberkulose sprechendes, doch enthielt die Drüsenemulsion zahlreiche säurefeste, den Tuberkelbazillen ähnliche Stäbchen, gegen die aber Meerschweinchen gänzlich resistent waren, Edsall glaubt aber trotzdem, daß es sich um Tuberkelbazillen gehandelt habe, und da die Erscheinungen an den Gelenken und an den Lymphdrüsen streng parallel liefen, so glaubt er sich berechtigt, auch die Gelenkerkrankung trotz ihrer Multiplizität und ihrer verhältnismäßigen Gutartigkeit für tuberkulöser Natur zu halten.

Poynton (4) beobachtete 1907 einen viereinhalbjährigen Jungen und nennt die Still'sche Krankheit eine progressive periartikuläre Arthritis mit Vergrößernng der Milz und der Lymphdrüsen. Angaben über Aetiologie und phathologische Anatomie finden sich bei diesem Autor nicht; klinisch fanden sich in seinem Fall noch Lebervergrößerung und Ascites.

Für eine tuberkulöse Aetiologie der Still'schen Krankheit tritt auch *Olympio Cozzolino* (5) ein, der 1913 einen Fall von chronischem tuberkulösem Gelenkrheumatismus bei einem Kinde mit der Symtomatologie der Still'schen Krankheit beschrieb. Da die subkutane Tuberkulininjektion (1 mg.) eine Allgemeinreaktion mit Fieber zur Folge hatte und ebenso eine Hautreaktion vorhanden war, nimmt der Verfasser trotz fehlenden Anhaltes in Anamnose, Verlauf und Röntgenbild an, daß es sich hier um eine tuberkulöse Erkrankung handle; er gibt jedoch auch die Möglichkeit zu, daß eine sekundäre Infektion der Gelenke und Drüsen dem allgemeinen chronischen Gelenkrheumatismus gefolgt sein könnte. Schon Cozzolino wirft die Frage auf, ob das von Still beschriebene Krankheitsbild das Recht habe, in der Literatur als eine selbstständige Krankheit aufgefaßt und weiterhin behandelt zu werden, und wir werden später sehen, daß ihr dieses Recht auch in der deutschen Literatur streitig gemacht wird.

Von ausländischen Autoren sind noch *Jones* (6) und *Correts* (7) zu nennen, die aber für die vorliegenden Betrachtungen nicht von Bedeutung sind, da sich bei ihnen keine aetiologischen oder pathologisch anatomischen Hinweise finden.

Der erste in Deutschland beschriebene Fall wurde in der v. Stark'schen Klinik in Kiel beobachtet und von *Stock* (8) beschrieben. Auch dieser bringt in pathologisch anatomischer Hinsicht nichts Bemerkenswertes. Der Fall gelangte zur Ausheilung, Probeexcisionen von Lymphdrüsen sind in der Arbeit nicht erwähnt. Stock befaßt sich ausschließlich mit der Aetiologie des Stillschen Symptomenkomplexes und kommt zu dem Ergebnis, daß zweifellos eine Infektionskrankheit vorgelegen haben müsse, wofür der fieberhafte Verlauf, das von Zeit zu Zeit aufflackernde unbeständige Fieber, die Beteiligung der Lymphdrüsen und Milz, das bei den Anfällen regelmäßig sich wiederholende Exanthem und der frappierende Erfolg der antibakteriellen Credé'schen Salbe sprächen. Da den Gelenkaffektionen eine wochenlange Periode von unbestimmten, aber sehr heftigen auf den Darmkanal lokalisierten Erscheinungen vorausging, so wird eine von dem Darm ausgehende Infektion angenommen. Stock zieht in Betracht, dass es sich anstatt um einen akuten Gelenkrheumatismus um eine Septicopyämie gehandelt habe, die nach *Romberg* (9)

vereinzelt unter dem Bilde eines sich über Monate hinziehenden Gelenkrheumatismus verlaufen kann. Gegen den akuten Gelenkrheumatismus sprechen nach Stock das refraktäre Verhalten der Gelenke gegen Salicylpräparate, andererseits gehören zum Bilde einer Septicopyämie masern- und scharlachähnliche Exantheme. Als Besonderheiten, die vom akuten Gelenkrheumatismus abweichen, erwähnte Stock zunächst, daß das Leiden immer bilateral symmetrisch auftrat, ferner waren die einmal befallenen Gelenke auch später immer wieder ergriffen, dann schien eine Vorliebe für gewisse Gelenke zu bestehen. Die Gelenke erkrankten in der Reihenfolge, daß zuerst und gleichzeitig die Carpal- und Tarsalgelenke ergriffen wurden, dann die Gelenke der Hals- und Brustwirbelsäule, schließlich das Ellenbogen- und Kniegelenk. Merkwürdigerweise blieben die größten und die kleinsten (Schultern- und Hüftgelenk, Zehen- und Fingergelenke) ganz verschont. Durch diese Erscheinungen grenzt sich das Krankheitsbild vom akuten Gelenkrheumatismus mit seinen sehr flüchtigen Erscheinungen ab. Als ganz besonders bemerkenswert erscheinen Stock die Milz- und Lymphdrüsenschwellungen; die Milz war stets bei den Fieberattacken erheblich vergrößert.

Schließlich macht Stock den Versuch, das Krankheitsbild in die bestehenden pathologisch anatomischen Einteilungen der rheumatischen Gelenkerkrankungen einzuordnen. Er führt eine große Reihe von Autoren und Statistiken über Gelenkerkrankungen bei Kindern an und kommt zu der Schlußfolgerung, daß es schwer falle, seine Beobachtungen einer bestimmten Krankheitsgruppe einzuordnen, da sie weder zu dem von Pribram beschriebenen primären, noch zum sekundären Gelenkrheumatismus gehören könne.

Als nächster beschrieb *Koeppe* (10) 1912 einen Fall von Still'scher Krankheit. Da hier hauptsächlich die pathologische Anatomie dieser seltenen Krankheit besprochen werden soll, so brauche ich aus der Krankengeschichte nur zu erwähnen, dass es sich um einen zweijährigen Knaben handelte, der mit Schmerzen in der Knöchelgegend erkrankte, die nach einer Masernerkrankung auf andere Gelenke übergriffen, welche anschwollen. Auch stellten sich verschiedene Lymphdrüsenschwellungen ein. In der Klinik wurde als Befund erhoben: Bleiche Gesichtsfarbe bei hochgradiger

Abmagerung, dabei beidseitiger Exophthalmus. Die Lymphdrüsen des Halses, der Achselhöhle und der Inguinalgegend stark geschwollen. Steifhaltung des Kopfes. Spindelförmige Schwellung beider Knie, teigige Verdickungen an beiden Sprung- und Handgelenken. Alle Interphalangealgelenke spindelförmig geschwollen. In den Gelenken kein Knarren, keine Oedeme, keine Fluktuation, Bewegungen schmerzhaft und eingeschränkt. Starke Atrophie der Extremitätenmusculatur. Beschleunigte Herzaktion bei reinen Tönen. Abdomen aufgetrieben, beträchtliche Vergrößerung der Milz, geringere der Leber, Meteorismus. Urin o. B. Temperatur dauernd um 38. Über der Lunge bestanden bronchitische Erscheinungen, doch konnte Tuberkulose nicht nachgewiesen werden, da die Pirquetreaktion zweimal negativ ausfiel und Sputumuntersuchungen nichts ergaben; trotzdem ließ eine einmalige Untersuchung zunächst an Tuberkulose denken, doch ergab sich aus dem ganzen Verlauf die Diagnose: Chronische interstitielle Pneumonie. Dieser erlag das schwächliche Kind.

Im Folgenden seien die wichtigsten Daten aus dem Obduktionsbefund wiedergegeben.

Obduktionsbefund 1 (Koeppe):

Beide Knie erscheinen kugelig verdickt und fallen umsomehr ins Auge, da die Extremitätenmuskulatur den höchsten Grad von Abmagerung zeigen. Ellenbogengelenke frei; sämtliche Interphalangealgelenke leicht kugelig aufgetrieben.

Mesenteriallymphknoten durchweg beträchtlich geschwollen, auf dem Durchschnitt von blasser Farbe, ohne Einlagerungen.

Der Herzbeutel ist in ganzer Ausdehnung mit dem Herzen verwachsen, so daß das Herz innerhalb des Perikards aufgeschnitten werden muß.

In der Lunge sind Tuberkel nirgends erkennbar, auch fehlt gelatinöse Infiltration oder Verkäsung. Die Hilusdrüsen sind geschwollen, blaßgrau, ziemlich fest, ohne Einlagerungen. Rechts sind die Hilusknoten ganz klein und ziemlich fest.

Milz mäßig vergrößert, die Oberfläche glatt, von der Schnittfläche wenig Pulpa abstreifbar. Trabekelwerk zart, Follikel deutlich erkennbar.

Das linke Kniegelenk wird durch Querschnitt eröffnet. Die Kapsel ist nicht gespannt, die Gelenkhöhle enthält nur wenig Synovialflüssigkeit.

Die pathalogisch anatomische Diagnose lautete:

Totale Obliteration des Herzbeutels. Pneumonie der ganzen linken Lunge mit teilweiser Vereiterung, Bronchitis links. Mässiger Milztumor. Parenchymdegeneration der Nieren. Trübe Schwellung der Leber, Schwellung der Mesenteriallymphknoten. Geringe follikuläre Enteritis, multiple Gelenkschwellungen, Dekubitus.

Ein mikroskopischer befund ist bei Koeppe nicht angegeben.

Der von *Piske* (11) 1913 beschriebene Fall betraf ein Mädchen von 7 Jahren, welches zuvor schon auf Grund von Lymphdrüsenschwellungen wegen Skrophulose behandelt worden war. Ohne Angabe über einen genauen Zeitpunkt stellte sich eine Affektion der Gelenke ein beginnend an den Füßen mit Schwellung der Fußrücken. Die Erscheinungen nahmen mit der Zeit einen solchen Grad an, daß das Gehen unmöglich wurde. Salicylbehandlung erwies sich als erfolglos. Die Cutanreaktion nach v. Pirquet war negativ. Es folgten Fieberanfälle, die immer schneller wieder einsetzten und unter denen die Gelenkschwellungen auf die Handgelenke und Knie übergingen. Bei der Aufnahme in das Kinderspital zeigte das Kind alle Symptome der „Still'schen Krankheit". Aus der Krankengeschichte ist noch zu erwähnen, daß der Verlauf weiterhin ein recht typischer war. Unter ziemlich gleichmäßigen Fieberperioden, die mit fieberfreien Zeit abwechselten, traten die Krankheitserscheinungen an den befallenen Gelenken deutlicher hervor bezw. gingen wieder zurück. Schwellung und stärkere Schmerzhaftigkeit von Lymphdrüsen und Milz sowie geringere Beweglichkeit der Gelenke, durch die Schmerzen bedingt, korrespondierten immer mit den Fieberanstiegen. An den Gelenken bestand nur eine Beteiligung des periartikulären Gewebes, ohne daß eine direkte Beteiligung der inneren Gelenke festzustellen gewesen wäre, die sich auch durch das Röntgenbild nicht zu erkennen gab.

Eine tuberkulöse Affektion der Lunge und der Pleura konnte nicht festgestellt werden, weder durch die physikalischen Untersuchungsmethoden, noch durch das Röntgenbild. Auch die Cutanreaktion

nach v. Pirquet und die Blutuntersuchung auf Tuberkelbazillen hatten ein völlig negatives Ergebnis. Die Blutuntersuchung auf andere Erreger verlief ergebnislos. Schließlich traten aber doch Lungenerscheinungen auf, die zum Tode führten.

Von besonderem Interesse ist das Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung einer probeexcidierten Lymphdrüse, welche einen „relativ jugendlichen plasmacellulären Process erkennen ließ, wie man ihn bei frischen Fällen von Lymphogranulomatose zu sehen bekommt". Histologisch mochte der Untersucher (Dr. Konjetzny) daher nicht anstehen, die vorliegende Drüsenerkrankung zur Lxmphomatosis granulosa zu rechnen.

Der Obduktionsbefund des Piske'schen Falles lautet zusammengefaßt:

Obduktionsbefund 2 (Piske):

Verkäsende Tuberkulose linksseitiger epibronchialer und intrapulmonaler Lymphdrüsen. Residuen alter linksseitiger Pleuritis. Hyperplasie der trachealen, lienealen, cervikalen, axillaren und inguinalen Lymphdrüsen. Linksseitige pseudomembranöse Tonsillitis. Miliartuberkulose der Milz und Milzkapsel, Hyperplasie der Milz. Trübe Schwellung und Anaemie von Herz, Leber und Nieren. Die mikroskopische Untersuchung der Achsellymphdrüsen ergab ein ähnliches Bild, wie es bereits an der herausgenommenen Halsdrüse gefunden war. Im Gegensatz zu den Bronchialdrüsen ließen sich hier keine Anzeichen für eine Infektion mit Tuberkulose finden. Auch mit dem Antiforminverfahren wurden keine Tuberkelbazillen gefunden.

Piske bespricht auch noch den Fall Stock, den er mit dem seinigen vergleicht. In jenem liegt nach seiner Ansicht eine reine Form der Still'schen Krankheit vor; der Fall kam auch wohl nur deshalb zur Ausheilung, weil keine Komplikationen hinzutraten. Im anderen Falle besteht, wie wir gesehen haben, neben der Stillschen Krankheit eine von einer verkästen Bronchialdrüse ausgehende Miliartuberkulose, die zum Tode führt. Man könnte in diesem Falle an den Rheumatismus tuberculosus Poncet denken, doch ist nach Piske nichts darüber bekannt, daß sich dabei Lymphdrüsen und Milz mitbeteiligen. So fänden sich auch bei Esau, Kobylinska, Laub, Rombach und Popper keine Angaben

darüber. Im Falle Stock habe sich nach fast zehnjähriger Beobachtung kein Anzeichen für eine tuberkulöse Erkrankung ergeben. Piske ist daher der Ansicht, daß es sich in seinem Falle um ein weiteres typisches Beispiel der Still'schen Krankheit handle, bei dem entweder eine frühere Infektion mit Tuberkulose bestanden hat, die bei der fortschreitenden Schwächung des Körpers wieder in ein akuteres Stadium übergegangen ist, oder aber eine frische Infektion erfolgt ist, die bei der Widerstandsunfähigkeit des Körpers unter rapider Ausbreitung über Lunge und Pleura zum schnellen Zerfall und schließlich durch käsige Einschmelzung einer Bronchialdrüse und Einsetzen einer miliaren Aussaat zum Exitus geführt hat. Im ersten Falle müßte dann allerdings der negative Ausfall der Cutanreaktion nach v. Pirquet mit einer Reaktionsunfähigheit des Körpers erklärt werden.

Zur Aetiologie des Still'schen Symptomenkomplexes übergehend, führt Piske zunächst die Anschauung von *Ibrahim* (12) an, der in seiner Abhandlung in Pfaundler-Schloßmanns Handbuch folgendermaßen schreibt:

„Einen speziellen, in seiner nosologischen Wertung noch nicht geklärten Typus stellt die Still'sche Krankheit dar. Es handelt sich dabei um eine unter dauerndem, oder in Intervallen auftretendem Fieber sich entwickelnde, nahezu schmerzlose, chronische Verdickung der Gelenke bei kleinen Kindern, welche mit Knie-, Handgelenken oder Halswirbelsäule beginnend, allmählich Knöchel Ellenbogen und Fingergelenke befällt, ohne zu destruktiven Gelenkveränderungeu zu führen. Keine Endokarditis, dagegen Perikardverwachsungen beobachtet. Das Auffälligste ist die Milzvergrößerung und die multiplen Lymphdrüsenschwellungen. Es muß dahingestellt bleiben, ob in diesen Fällen etwa aetiologische Beziehungen zu Tuberkulose oder chronischer Sepsis bestehen."

Piske hält einen Zusammenhang mit Tuberkulose für höchst unwahrscheinlich; für Sepsis hat in seinem Falle die Blutuntersuchung keine Anhaltspunkte ergeben. Er muß es späteren Untersuchungen überlassen, ob es sich bei der Beteiligung der Lymphdrüsen um eine wirkliche Lymphomatosis granulosa im Sinne der Hodgkinschen Krankheit handelt. Auch Koeppe konnte trotz der

langen Krankheitsdauer keinerlei Anhaltspunkte für eine tuberkulöse Affektion der Lymphdrüsen oder Gelenke finden, doch nimmt er an, daß der Grund, warum bisher noch so wenig Fälle veröffentlicht wurden, darin zu suchen sei, daß klinisch eine Verwechslung der Still'schen Krankheit mit Tuberkulose sehr leicht vorkommen könne.

Bei den bisher besprochenen Fällen betraf die Still'sche Krankheit ausnahmslos Kinder. Abweichend davon veröffentlichte 1914 *Pollitzer* (13) zwei Fälle, die dem von Still aufgestellten Krankheitsbild fast vollkommen entsprachen, aber Erwachsene betrafen.

Fall 1.) 26jähriges Mädchen. Schwellung fast aller sichtbaren Gelenke mit Fixierung der Finger in Krallenstellung und lateraler Deviation. Muskelatrophie von Thenar und Hypothenar; Hypotrophie der Unterarm- und Unterschenkelmuskeln. Allenthalben Drüsenveränderungen. Im linken Unterkieferwinkel und im Gesicht prae- und retroauricular bis mandelgröße Drüsen. In fast allen anderen Stellen Pakete von untereinander verbackenen Drüsen. Milz als derbe Kuppe den Rippenbogen um 2 Querfinger überragend. Thymus o. B. Wahrscheinlichkeit des Bestehens einer beiderseitigen Lungenspitzeninduration. Kein Bazillenbefund. Tuberkulinprüfung: 1 mg. A.T.O. bei subfrebiler Temperatur ohne jede Reaktion. Auf 2 mg. A.T.O. Temperatur bis 39.7. Eine submaxillare Drüse schwoll an und wurde schmerzhaft. Am nächsten Tage schmerzten alle Gelenke und über der rechten Lungenspitze erweckten Atelektasen den Verdacht auf Herdreaktion. Milz wird weicher. Die Röntgenuntersuchung ergab rein arthritische Veränderungen ohne Destruktionserscheinungen. Unerwarteterweise fanden sich im rechten Processus Tali und im R. Tuber Calcanei sowie in Metacarpus 1 rechts in der Disphyse zwei scharf umgrenzte linsengroße Defekte. So wurden durch die Röntgenuntersuchung Erscheinungen aufgedeckt, die in der vorröntgenologischen Zeit, der der größte Teil der Literatur angehört, verborgen geblieben wären, und die auch durch die übliche Form der Obduktion kaum zu Tage gefördert worden wären. Die Herde erinnerten entschieden an Tuberkulose.

Fall 2.) 24 jähriges Mädchen. Vom 12 ten Jahre an sehr empfindlich gegen Kälte, mit 15 Jahren die ersten Gelenkschmerzen ohne vorausgegangene Angina, zunächst in den Knöcheln. Später Handgelenke und sämtliche kleinen Fingergelenke befallen, beginnende Versteifung. Während der nächsten Jahre schubweise Gelenkerscheinungen ohne deutliche Exsudation. Im Vorjahre Bronchitis, danach vier Monate lang Husten. Seit vier Wochen Schmerzen und Schwellung in Hüften und Kniegelenken. Klinikaufnahme.

Befund: Grazile und etwas anaemische Person. Leichter Exophthalmus und Strabismus divergens. Finger und Zehen sämtlich in Krallenstellung versteift, lateralwärts subluxiert, die Gelenke sind aber dabei nicht geschwollen. Handgelenke etwas verdickt, ohne Schwellung, subluxiert und steif mit auffälliger Cyanose darüber, ebenso die Knie, linkes Hüftgelenk stark schmerzhaft, an den übrigen Gelenken objektiv nichts nachzuweisen. Am Halse Ketten von bis bohnengroßen Drüsen, in beiden Axillen und slc. bicip. wie in Fall 1. Milz als mittelderbe Kuppe fühlbar, Lungenhilus und Mediastinaldrüsen röntgenologisch deutlich vergrößert. An der Lunge besteht klinisch der Verdacht auf linksseitigen obsoleten Spitzenherd. Röntgenologisch Spitzen frei Im Röntgenbild an Finger- und Zehengelenken geringe Randabschilferungen und kleine Exostosen, nirgends ein Knochenherd.

Tuberkulinproben: 1 mg. A.T.O. subkutan, nach 24 Stunden Kopfschmerzen, Temperatur 37,1; über der linken Lunge Herdreaktion Milz etwas vergrößert und weicher, keine Schmerzen in den Gelenken. Nach 48 Stunden Maximum 37,2. Keine Stichreaktion. Eine Woche später 1,5 mg. A.T O. Kopfschmerzen, Erbrechen, Maximaltemperatur 37,3. Nach 24 Stunden keine Erscheinungen an den Gelenken und Drüsen, allein die nächsten 5 Tage hatte Patientin stets Temperaturen bis 37,3, was sie seit 14 Tagen nicht mehr gehabt hatte. Am 6. Tage nach der Injektion stellte sich zum ersten Male eine Schwellung und Druckempfindlichkeit in den Fingergelenken ein.

Versuche mit Bovintuberkulin ergaben mit 1,5 mg. 37,5, sehr starke Stichreaktion. Mit 2 mg 39,5 sehr starke Stichreaktion;

Gelenke und Lunge reagieren nicht. Drüsen reagierten auf keine Tuberkulininjektion.

Pollitzer führt für seine Beobachtungen Chauffard an, der gleichzeitig mit Still ein ähnliches Krankheitsbild und zwar bei Erwachsenen beschrieben hat, und bezeichnet deshalb seine beiden Fälle als „chronischen Gelenkrheumatismus mit Lymphdrüsenschwellung und Milztumor" „Typus Still-Chauffard". Von Chauffard liegen nach Pollitzer histologische Untersuchungen vor und eine im Falle 1 probeexcidierte Drüse glich im allgemeinen in ihrem histologischen Bild dem von Chauffard angegebenen: Die Kapsel ist stark verdickt und von ihr ziehen Stränge in das Mark. In diesem, wie um die Sinus ist das Bindegewebe stark vermehrt. In manchen Stellen hat die Perifolliculitis einen mehr insulären Charakter, so daß einzelne Fallikel von reichlichem Bindegewebe umscheidet waren, das anscheinend dem Gefäßlauf folgte, andere weniger affiziert erschienen. Nirgends Epitheloidzellen bezw. Riesenzellen. Das Bild einer einfachen Fibroadenitis. Tuberkelbazillen waren im Gewebesaft nicht nachzuweisen und ein mit Drüsensubstanz geimpftes Meerschweinchen blieb gesund.

Aetiologisch will sich Pollitzer auf eine rein tuberkulöse Genese nicht festlegen, obwohl er sie durchaus nicht so strikt ablehnt, wie wir es bei Stock, Koeppe, Piske und auch bei Still gesehen haben. Nach ihm sind drei Möglichkeiten gegeben:

Erstens, daß es sich beim Still'schen Syndrom um ein selbstständiges Krankheitsbild handelt. (Typus Still-Chauffard).

Zweitens, daß das Bindeglied zwischen Gelenkerkrankung und Drüsenveränderung in der konstitutionellen Anomalie des Status lymphaticus gelegen sei und die Drüsenschwellungen nur einen hohen Grad jener bindegewebigen Degeneration darstellen, die Bartel als Symptom desselben beschrieben hat. Die Insuffizienz dieser hyperplastischen und degenerierten Drüsenfilters gegenüber mannigfaltigen Noxen und Erregern könnte ebensogut die Neigung zu Reaktionen an den Serosae, Gelenk, Perikard, Pleura, wie die sekundäre Ansiedlung der Tuberkulose erklären.

Endlich die dritte Möglichkeit, daß das Syndrom der Polyarthritis mit Lymphdrüsenschwellungen und Milztumor ein Charakteristikum metatuberculöser Rheumatoide sei, die damit ein klinisches Zeichen

gewonnen hätten, das diagnostisch und therapeutisch wertvoll wäre. Bisher haben aber diese Möglichkeiten nur den Wert von Arbeitshypothesen.

Der von *Müllhofer* (14) beobachtete und beschriebene Fall gewährt keinen aufklärenden Einblick in die pathologischen Verhältnisse der Still'schen Krankheit. Bei dem sechsjährigen Knaben, um den es sich hier handelt, bestanden seit Jahren Gelenkbeschwerden, Fieber von wechselnder Höhe und Drüsenschwellungen. In der Klinik wurde aus den Gelenkschwellungen, Milztumor, Lymphdrüsenschwellungen und der Muskelatrophie die Diagnose „Stillsche Krankheit" gestellt. Das Kind erlag endlich einer Masernbronchopneumonie.

Pathologisch-anatomisch fand sich folgender Hauptbefund.

Obduktionsbefund 3 (Müllhofer 14):

Hochgradige Atrophie der Extremitätenmuskulatur, besonders der Beine; Oberschenkel in starker Beugecontractur. Die oberflächlichen Drüsen der Achselhöhle und Inguinalbeugen zu stark hervorspringenden Tumoren geschwellt. Knie- und Ellenbogengelenke mäßig, Hand- und Sprunggelenke hochgradig spindelförmig einschließlich der Weichteile aufgetrieben. Am stärksten die ersten Interphalangealgelenke an beiden Händen. Halsdrüsen durchaus markig geschwellt, die Mandeln vergrößert. Auch die tieferen Drüsen der Luftwege markig geschwellt, teils blutreich, teils pigmenthaltig. Herz mehr als doppelt faustgroß und zwar mehr im rechten als im linken Anteil vergrößert. Am Aortenzipfel der Mitralis entlang dem freien Rande eine wulstförmige aber blasse Verdickung mit glattem Überzug. Die dazugehörigen Sehnenfäden verdickt aber nicht merklich verkürzt, Leber sehr erheblich vergrößert. Milz ebenfalls sehr beträchtlich vergrößert, den Rippenbogen mit überragend. Auf dem Schnitt die Pulpa gleichmäßig durchblutet, mit ziemlich glatter Schnittfläche, somit nicht erhebliche Follikelschwellung.

Die *histologischen* Präparate zeigen folgenden Befund:

Leber:

Zeichnung deutlich, stellenweise Stauung — Erweiterung von Kapillaren — sowie Anhäufung von größeren Fettropfen,

Keine besondere phagozytotische Tätigkeit der Kupfferschen Sternzellen.

Nieren:

Kernwucherung der Glomeruli; stellenweise in der Bowmanschen Kapsel halbmondförmige Blutungen. In den entsprechenden Kanälchen völlig homogene Haemoglobinzylinder. Pralle Füllung der größeren Gefäße der Rinde Hie und da herdförmige Infiltrate, speziell viele Plasmazellen mit dem typisch gelegenen radförmigen Kern. In den hier eingeschlossenen Kanälchen geringe Anhäufung von polynulleären, neutrophilen Leukozyten.

Milz:

Hyperplasie der Pulpa, sie ist blutreich, die Follikel zuweilen klein.

Lymphdrüsen:

Die kleineren wie die größeren zeigen ebenfalls diffuse Hyperplasie, Follikel undeutlich.

Nach Müllhofer ist auch dieser Fall geeignet, die Annahme eines Zusammenhanges zwischen Still'scher Krankheit und Tuberkulose als sehr zweifelhaft erscheinen zu lassen. Es zeigten weder der Sektionsbefund noch die mikroskopische Untersuchung der Lymphdrüsen tuberkulöse Veränderungen trotz der dreijährigen Krankheitsdauer.

Auch Müllhofer teilt die Ansicht, daß die Still'sche Krankheit eine Schwächung des Organismus schafft und damit eine erhöhte Disposition zu verschiedenen Infektionskrankheiten und *in erster Linie zur Tuberkulose.* Die Annahme, daß Vererbung eine Rolle spiele und daß in ungünstigen äußeren Verhältnissen eine Hauptursache der Erkrankung zu suchen wäre, lehnt Müllhofer ab.

Da Edsall in der Emulsion exstirpeirter Drüsen den Tuberkelbazillen ähnliche Stäbchen gefunden habe und andererseits Piske einen lymphogranulären Proceß, wie man ihn in frischen Fällen von Lymphogranulomatose zu sehen bekommt, so meint Müllhofer, daß man an einen Zusammenhang der Lymphdrüsenerkrankung zwischen Hodgkin'scher und Still'scher Krankheit denken könnte, was jedoch durch seine histologischen Befunde nicht bestätigt wird.

Der von *Janzen* (15) 1919 beschriebene Fall, der 5. wenn man von den von Pollitzer veröffentlichten absieht, kam zur Ausheilung. Probeexcisionen von Lymphdrüsen wurden anscheinend nicht vorgenommen, alle Kultur- und Tierversuche, einen Erreger nachzuweisen, blieben erfolglos. Im Röntgenbild fiel eine gewisse Plumpheit der Grundphalangen der vier ulnaren Finger auf. „Sie lassen die Verjüngung in der Mitte vermissen und erlangen dadurch Suppositorienform, ein Befund wie ihn der Fall von Koeppe ebenfalls darbietet."

In Parallele zu setzen mit den Veröffentlichungen von Pollitzer ist folgender von *R. Schmidt* (16), *Prag.*

Der 40 jährige Patient erkrankte vor einem Jahre mit allmählich einsetzenden Schmerzen und Schwellungen, zuerst in beiden Handgelenken, nach einem Monat wurde auch das linke Ellenbogengelenk und danach sämtliche anderen Gelenke ergriffen, so z. B. die Interphalangealgelenke, das Sternoklaviculargelenk. Nur bei Beginn der Krankheit durch kürzere Zeit etwas höheres Fieber, später Temperaturen sehr unregelmäßig und gering bei noch sehr reichlichen Ergüssen. Ankylosierung in den Ellenbogengelenken, ulnare Deviation in den Metacarpophalangealgelenken.

Abnorme konstitutionelle Einstellung: Abnorme Behaarung, mißgestalteter Thorox, vollständige Verwachsung von 4. und 5. Finger. Eosinophilie. Allenthalben zahlreiche Drüsen von ca. Kirschkerngröße.

Histologisches Bild einzelner exstirpierter Drüsen:

Entzündung hypertrophischer Art, mit großen Randfollikeln die stellenweise beginnende Wucherungsvorgänge aufweisen. Nirgends Anhaltspunkte für tuberkulösen Grundproceß. Milz palpabel, bis zum Rippenbogen reichend.

Blutbild:	Leukozyten 13640	
	Neutrophile	64,1 %
	Lymphozyten	18,8 %
	Mastzellen	0,8 %
	Eosinophile	9,0 %
	Mononukleäre	7,3 %

Die Eosinophilie bildete sich im weiteren Verlauf des Infektionsprozesses zurück, sodaß es sich möglicherweise um eine praeexistente konstitutionelle Eosinophilie gehandelt hat, die unter dem Einfluß der Infektion schwand. Keine Darmerscheinungen, kein Diazo.

Punktion aus Ergüssen in Knie- und Sprunggelenken ergab eine stark getrübte grünliche Flüßigkeit mit folgender Leukozytenformel:

Neutrophile	84,0 %
Lymphozyten	10 %
Eosinophile	1 %
Mononukleäre	4 %

Wiederholte Versuche, aus der Punktionsflüssigkeit der Kniegelenke aus dem Blut und den exstierpierten Drüsen eines Infektionserregers habhaft zu werden, ergaben bei Gramfärbung als auch kulturell einen durchaus negativen Befund. Auch gelang keine subkutane Anreicherung der Krankheitserreger durch subkutane Autoinjektion des Kniegelenkpunktates.

„Wenn auch (nach des Autors eigenen Beobachtungen) Drüsenschwellungen der Polyarthritis vulgaris durchaus nicht fremd sind, so stellen doch die ganz generalisierten, im Sinne einer Systemerkrankung aufgetretenen Drüsenschwellungen dieses Falles eine Besonderheit dar, welche im Zusammenhang mit der übrigen Eigenart des eminent chronischen Gelenkprozesses die Einreihung in das Still-Chauffard'sche Syndrom (vgl. Pullitzer) als gerechtfertigt erscheinen lassen. Bei der mehrmonatigen Beobachtung haben sich weder klinisch noch bakteriologisch irgendwelche Anhaltspunkte für einen tuberkulösen Grundproceß ergeben. Sehr beachtenswert erscheint die in vorliegendem Falle beobachtete Eosinophilie und die Häufung konstitutioneller Merkmale, welche den Gedanken nahelegen, daß die Eigenart des Krankheitsbildes zumindestens mit einer beträchtlichen Quote endogen bedingt ist."

Iseke schildert einen Fall von Still'scher Krankheit bei einem zweieinhalbjährigen Kinde und bringt im Anschluß daran den Obduktionsbefund. Es ist dies der vierte zur Obduktion gekommene Fall.

Obduktionsbefund 4 (Iseke 17).

Über die Beschaffenheit der Gelenke ist keine Angabe darin enthalten, ein tuberkulöser Herd konnte nirgends weder klinisch

noch pathologisch anatomisch gefunden werden, so daß Tuberkulose mit Sicherheit auszuschließen war. Dagegen ist es sehr bemerkenswert, daß aus Endokard, Milz, Lunge und Mittelohr Streptococcus viridans fast in Reinkultur zu züchten war.

„Man hatte es also in vorliegendem Falle mit nichts anderem zu tun als einer chronischen Sepsis, die sich über ein ganzes Jahr hinzog und zu den Veränderungen in den Gelenken, Lymphdrüsen und Milz führte, die Still als ein Kennzeichen für seine Krankheit angibt".

Iseke wirft dann die Frage auf, wie es komme, daß es noch in keinem Falle gelungen sei, Erreger zu finden, trotzdem einige Autoren auch wiederholt Blutuntersuchungen angestellt hätten, und führt dies mit Schottmüller auf die hohe baktericide Kraft des Blutes gegenüber dem Streptococcus viridans zurück und auf die Tatsache, daß auf Blutagarplatten Streptococcus viridans erst nach zwei Tagen und nur bei großer Aufmerksamkeit zu finden ist. Damit wäre zum ersten Male in der Literatur der Zusammenhang zwischen dem Still'schen Syndrom und septischer Allgemeininfektion nachgewiesen, aber dieser Fall steht bisher noch ebenso vereinzelt da wie der Nachweis von Tuberkelbazillen ähnlichen Stäbchen in einer exstierpierten Drüse durch Edsall und der an Lymphogranulomatose erinnernde histologische Befund Piskes.

Nur bei *Husler* (18) finden wir verzeichnet, daß bei einem mehrere Jahre kranken Knaben mit ungemein markantem Still'schen Syndrom (period. Fieber, multiple Arthritis und Lymphadenitis, Milztumor und schließlich bei der Autopsie Adhaesiv-Perikarditis) vom Obduzenten die glatte Diagnose:

5. *Obducierter Fall (Husler 18).*
Chronische Sepsis erhalten konnte, wobei der Erreger allerdings unbehannt blieb. „Sollte, fährt Husler fort (Pfaundler-Schloßmanns Handbuch), ein bestimmter Erreger wiederholt als Begleiter des Symptomenkomplexes gefunden werden, dann dürfte an der Selbständigkeit des Krankheitsbildes nicht mehr zu zweifeln sein." Es ist aber doch wohl möglich, daß dasselbe Symptomenbild auch als individuelle Variante etwa auf dem Boden besonderer Körperverfassung (sehr frühes Alter) etwa die Lym-

phatismus entstehen kann, bei gegebener tuberkulöser oder sonstiger chronisch arthristischer Noxe. Bis zu diesem Entscheid wird man nur von einem „Stillschen Syndrom“ sprechen können.“

Wie wir gesehen haben, ist es nicht das erste Mal, daß konstitutionelle Momente bei der Frage der Still'schen Kranhheit in Betracht gezogen werden. Schon bei Pollitzer und Schmidt finden wir diese Erwägungen und bei Munke finden wir sie als These aufgestellt.

Munke (19) sagt: Die Still'sche Krankheit stellt einen infektiös toxischen Gelenkprozeß dar, der sein charakteristisches Gepräge eines besonderen allegrischen Zustandes im Verein mit einer lymphatischen Konstitution erhält. Ein Zusammenhang mit Tuberkulose wird abgelehnt, Wachstum und geistige Entwicklung werden nicht beeinflußt. Munke lehnt für seinen Fall Tuberkulose ab, dagegen zweifelt er nicht an einer infektiös toxischen Noxe. Schon Weintraub habe es für die Polyarthritis acuta wahrscheinlich gemacht, daß es sich um eine Art Anaphylaxiereaktion des durch einen Infekt allegrisch gewordenen Organismus handle und Munke nimmt an, daß es sich darum auch bei der Polyarthritis chronica exsudativa infektiosa der Erwachsenen und bei der Still'schen Kranheit handle. Nun ist das Eintreten dieser Reaktion von einer bestimmten Konstitution des Körpers abhängig und es liegt daher nahe, diese, bei den zunächst starken weichen, später unter Induration zurückgehenden Schwellungen der Milz und der Drüsen, in der gerade beim Kinde oft ausgeprägten vorhandenen lymphatischen Konstitution zu suchen. Wiesel, Barthel und andere haben gezeigt, daß hierbei die Drüsen nach einem Stadium erhöhter Reaktionsbereitschaft mit entzündlichen Schwellungen zur Fibrose neigen, eine Erscheinung, die sich nicht nur an den Drüsen, sondern am ganzen Stützapparat ausprägt, in den Fällen also, in denen die Gelenkaffektion einen reinen Weichteilprozeß darstellt, finden wir ebenso wie an den Drüsen nach entzündlicher Schwellung starke Fibrose, die zu Schrumpfung des periartikulären Gewebes führt, wodurch die Gelenke völlig fixiert werden, während Knorpel und Knochen intakt bleiben. Beim Erwachsenen findet eine physiologische Rückbildung des lymphatischen Gewebes statt, welche eine derartige Reaktion nicht mehr zuläßt, wodurch das Fehlen von Lymphdrüsenschwellungen

bei der chronischen Polyarthritis der Erwachsenen erklärt wird. Munke läßt die Frage offen, ob etwa auch endokrine Momente im Verein mit der Konstitutionsanomalie eine Rolle spielen.

Wenn wir an der hier niedergelegten Theorie festhalten, so können wir uns auch erklären, warum einigen Autoren Lymphdrüsenschwellungen bei der Polyarthritis Erwachsener nicht fremd sind, (*Ellermann* [20] u. a.), dadurch, daß diese Patienten Individuen waren, bei denen die physiologische Rückbildung des lymphatischen Apparates ganz oder teilweise ausgeblieben war und die dem Kindesalter eigene Reaktionsfähigkeit desselben persistierte.

Auch *Modellsee* (21) spricht sich in dem Sinne aus, daß die Still'sche Krankheit eine Krankheit sui generis sei und begrüßt es als ein Verdienst Still's, aus dem alten Inventar der Verlegenheitsdiagnose „Rheumatismus" diese im Kindesalter so seltene Form des primären chronischen Gelenkrheumatismus herausgeschält zu haben. Man könnte vielleicht an Beziehungen der Still'schen Krankheiit zu den Rheumatoiden nach Infektionskrankheiten denken, auch kämen bei der Serumkrankheit Gelenkschwellungen vor, im Vergleich mit denen sich weitere Perspektiven auf die entgiftende und im Chemismus gestörte Arbeitsgemeinschaft aufrollten.

Entgegen den bisher angeführten Autoren, die alle mehr oder weniger geneigt sind, die Still'sche Krankheit als ein selbständiges Krankheitsbild anzusehen, fehlt es nicht an solchen, die ihr dieses Recht streitig machen. So vertritt *Strauß* (22) den Standpunkt, daß die Still'sche Krankheit die vollausgebildete Form der kindlichen Polyarthritis sei, während die übrigen ohne Drüsen- und Milzschwellungen verlaufenden Formen für formes frustes derselben Krankheit zu gelten hätten. Schon in den ersten Jahren nach dem Erscheinen der Still'schen Arbeit versuchte man diese Krankheitsform in die bestehenden Einteilungen der chronischen Gelenkerkrankungen unterzubringen, so z. B. *Spitzy* (23), der zu dem von ihm abgesonderten primär chronischen Gelenkrheumatismus zählt. Spitzy gliedert die chronischen Gelenkerkrankungen des Kindesalters in drei Gruppen: Die erste stellt die Form dar, die nur ein chronisch gewordener akuter Gelenkrheumatismus ist,

in die zweite gehören die Rheumatoide nach Infektionskrankheiten und die dritte ist der primär chronische Gelenkrheumatismus, zu dem die Still'sche Krankheit zu rechnen ist.

Auch *Ibrahim* (24) spricht von der Still'schen Krankheit als einer Variante der primär chronischen infektiösen Polyarthritis.

„Mit der chronisch infektiösen Polyarthritis identisch oder ein Teil von ihr ist jene Gruppe von chronischen Arthritiden, die Still im Jahre 1897 auf Grund von 12 eigenen Beobachtungen gesondert beschrieben hat, und deren Hauptmerkmal neben den genannten klinischen Kennzeichen im Vorhandensein einer Milzvergrößerung und im Nachweis von multiplen bohnen- bis haselnußgroßen Drüsenschwellungen gegeben ist. Diese Drüsen sind hart, verschieblich, schmerzlos und sind am stärksten geschwellt in der Gegend der erkrankten Gelenke. Am häufigsten sind die Cubital-, Brachial-, Axillar-, Inguinal-, und Nackendrüsen betroffen. Von dieser Varietät der chronischen infektiösen Polyarthritis, die in der Regel als Still'sche Krankheit bezeichnet wird, sind in England und Amerika eine ganze Reihe von Beobachtungen in den letzten Jahren mitgeteilt worden; in Frankreich hat man davon kaum Notiz genommen, in Deutschland sind erst 2 oder 3 Fälle beobachtet worden (v. Stark, Koeppe). Der eine war durch monatelanges dauernd hochfebriles Vorstadium ausgezeichnet, mit völlig irreführenden Symptomen, die sogar zu einer Probelaparatomie Veranlassung gaben. Still sieht in der Milz- und besonders in der Drüsenschwellung einen wesentlichen Bestandteil des Krankheitsbildes. Spätere Beobachtungen weisen darauf hin, daß dieser Symptomenkomplex nach Jahren oder Monaten zurückgehen kann, auch vielleicht nicht stets von vornherein vorhanden ist, also möglicherweise nur eine Phase im Verlauf darstellt. Daß in Deutschland bisher so wenig Fälle beobachtet worden sind, mag vielleicht daran liegen, daß auf diese Verhältnisse nicht genügend geachtet wird."

Westmeyer (25) bemerkt, daß es nach seiner Anschauung unrichtig ist, wenn man die Fälle von chronischem Gelenkrheumatismus im Kindesalter, die gerade während der Beobachtungszeit Drüsenschwellungen zeigen, als besonderen Typus mit dem Namen Still'sche Krankheit herausheben will. Dieses Symptom

sei flüchtig. „Wollte man den Namen Still für die ganze Gruppe anwenden, so ließe sich dagegen weniger einwenden. Wir ziehen es vor, die Krankheit zu bezeichnen als primär chronischen Gelenkrheumatismus des jungen Kindes und müssen die Beziehungen zu der gewöhnlichen Polyarthritis als ungeklärt bezeichnen."

Von neueren Arbeiten ist besonders die von *Rhonheimer* (26) zu betrachten. Auch er lehnt es ab, die Still'sche Krankheit als besonderes Krankheitsbild anzusehen, reiht sie vielmehr als eine Abart der von ihm benannten „Arthritis deformans chronica juvenilis" ein. Rhonheimer möchte zunächst das von Still gebrauchte Wort „chronic rheumatoid arthritis" vermieden sehen, da man mit „rheumatisch" die Krankheit nicht genau bezeichne. Unter dem akuten Gelenkrheumatismus sei ein scharf umrissenes Krankheitsbild zu verstehen und es gäbe auch, wie Ibrahim betont, eine chronische Form derselben bei dem die Gelenkerscheinungen nach der für die akute Form üblichen Zeit nicht verschwinden, sondern bestehen bleiben und chronisch werden, doch sei diese Form im Kindesalter selten. Bei der rezidivierenden Art des akuten Gelenkrheumatismus, den Formen mit Herzfehler, und dem Rheumatismus nodosus sind aber die Gelenkerscheinungen selbst nicht chronisch, wie es bei der Arthritis chronica juvenilis deformans der Fall sei. Rhonheimer versteht unter Arthritis deformans chronica juvenilis die Krankheitsform, die in der Literatur jedenfalls richtiger wie primär chronischer Gelenkrheumatismus auch als multiple chronische deformierende Gelenkentzündung (Spitzy), chronisch deformierender Gelenkrheumatismus (Langer), Polyarthritis deformans (Bäumler), primär chronische Arthritis (His, Wieland), chronisch infektiöse Polyarthritis (Ibrahim), Rheumatisme chronique deformant und Arthrite noueuse deformante genannt wurden. Die Bezeichnung „deformans" hält Rhonheimer deshalb für geeignet, weil sie auf die äußerlich stets in Erscheinung tretenden Gelenkdeformierungen hinweist und weil auch die bei der Arthritis deformans der Erwachsenen charakteristischen Destruktionen an Knorpel und Knochen bei einem achtjährigen Jungen von ihm beobachtet wurden, später, entgegegen der Annahme, daß dieses Stadium im Kindesalter selten erreicht würde, konnte Rhonheimer noch einen Fall bei einem vierjährigen Kinde beobachten, bei dem diese Knochenveränderungen auftraten.

Rhonheimer beschreibt die Krankheit genau und sie sieht in Umrissen etwa wie folgt aus:

1. Beginn: Meist schleichend ohne Fieber, seltener akut mit Fieber, Schmerzen, Schwellungen der Gelenke. (Ursache für Verwechslung mit akutem Gelenkrheumatismus.)

2. Gelenksymptone verschwinden nicht mit Abklingen der akuten Erscheinungen (Gelenkerscheinungen beim akuten Gelenkrheumatismus sehr flüchtig).

3. Auch bei schleichendem Beginn werden mehrere Gelenke gleichzeitig befallen (Unterschied von der gewöhnlichen Gelenktuberkulose).

4. Gewöhnlich kein Erguss, sondern Schwellung bedingt durch Verdickung der Gelenkkapsel und der periarticularen Gewebe.

5. Muskelatrophie ober- und unterhalb der Gelenke, oft schon in frühen Stadien, wo die Beweglichkeit noch ziemlich gut ist.

6. Oft bilateral symmetrisches Befallensein der Gelenke (Koplik).

7. Kontrakturen durch einseitige Schrumpfungsprozesse der Kapsel.

8. Beteiligung von Knochen und Knorpel nur durch das Röntgenbild festzustellen.

Nach dieser Beschreibung der „Arthritis deformans chronica juvenilis" nimmt Rhonheimer eingehend Stellung zur Still'schen Krankheit. Das klinische Bild der letzteren und ihr Verlauf seien vollständig mit seiner Arthritis deformans chronica juvenilis übereinstimmend. Lymphdrüsenschwellungen seien für die Selbständigkeit der Still'schen Krankheit nicht beweisend, denn auch bei der Arth. def. chron. juven. kämen sie vor und seien überhaupt im Kindesalter nichts seltenes. Was den Milztumor betrifft, so konnte Rhonheimer nur in einem einzigen Falle den unteren Milzpol gerade fühlen, im Gegensatz zu Still, der ihn neunmal 1 bis 2 Querfinger unterhalb des Rippenbogens fühlte. Stills Befund ist nach Rhonheimer sicher etwas beachtenswertes, doch liegt keine Veranlassung vor, bei jedem Fall von Arthritis deformans, bei dem die Milz gerade noch palpabel ist, eine besondere Krankheit anzunehmen. Bei einigen als Still'sche Krankheit beschriebenen Fällen handelt es sich nämlich 1. nur um eine perkutorisch vergrösserte oder eben gerade fühlbare Milz, und bei anderen ist es durchaus nicht feststehend, dass der Miltumor zur Arthritis

deformans gehört, sei es, dass überhaupt 2. eine andere Krankheit in Frage kommt, oder dass der Milztumor durch 3. eine interkurrente Infektion hervorgerufen ist.

So handle es sich bei Hingston (adi) um zwei Fälle, von denen der eine nur eine palpable, der andere eine bis zum Rippenbogen reichende Milz gehabt hat. Unter zwei seien die Fälle von Koplik zu betrachten; beim ersten von diesen war die Milz nicht geschwollen, dagegen die Leber. Hyperplasie des Tonsillar-Nasal-Pharyngealgewebes und Vergrösserung der korrespondierenden Lymphdrüsen. Blutkultur o. B.Wa. R. Tbc. einmal Blut im Stuhl. Beim zweiten Fall von Koplik fanden sich Lymphdrüsenschwellungen, Milz und Lebervergrösserungen, einmal Blut im Stuhl, petechiale und erythematöse Hautblutungen. Tb. und Lues ausgeschlossen. In beiden Fällen müsse der Verdacht ausgesprochen werden, dass eine Bluterkrankung vorgelegen habe oder eine Purpuraform mit im Spiele war, wenn auch chronische deformierende Arthropathien unter diesen nur bei der Haemophilie zur Beobachtung kommen.

Unter 3 wird der Fall Koeppe einer kritischen Betrachtung unterworfen. Hier bestand neben der Arthritis eine chronische interstitielle Pneumonie, die für den Milztumor sehr wohl verantwortlich gemacht werden könne.

Rhonheimer nimmt an, dass bei der Arthritis deformans chronica juvenilis sicher Gelenkdestruktionen auftreten; der Grund, warum dieselben bei den als Still'sche Krankheit bezeichneten Fällen nicht gefunden wurden, sei der, dass das zweite Stadium eben nur selten erreicht würde, da zumeist interkurrierende Krankheiten dem Leiden ein Ende machten.

Über die pathologische Anatomie der Arthritis deformans chronica juvenilis äussert sich Rhonheimer in Anlehnung an Wieland, dass es nach einem leichten initialen Erguss zu Verdickungen und Wucherungen der Gelenkkapsel und zu sekundären Schrumpfungsvorgängen komme. Dieses Stadium muss sich über einen Zeitraum von mehreren Jahren erstrecken. Schliesslich, aber erst relativ spät kommt es dann infolge Übergreifens des Krankheitsprozesses auf den Gelenkknorpel zur Auffaserung desselben und Umwandlung in derbes Bindegewebe.

Zur Frage nach der Aetiologie gibt Rhonheimer der „Neurogenen Theorie" den Vorzug. Der Aetiologie soll eine peripher angreifende neurogene Noxe zugrunde liegen. Dafür sprächen:

1. Das bilateral symmetrische Auftreten.

2. Die frühzeitige nicht allein durch Inaktivität zu erklärende Muskelatrophie.

3. Die von anderen Autoren beschriebenen trophischen Störungen an der Haut, den Nägeln usw.

Ausserdem zieht er auch eine infektiöse Ursache und schliesslich eine Stoffwechselanomalie — Störung des Milchsäurestoffwechsels — als aetiologischen Faktoren heran.

Th. Mc. Crae (zitiert nach Eugen *Jakobsohn* 27) teilt die Gelenkkrankheiten ein in 1. den rheumatoiden oder atrophischen, 2. in den osteo-arthritischen oder hypertrophischen Typ. Die Still'sche Krankheit ist nach ihm und anderen eine besondere Erscheinungsform des hypertrophischen Typus.

Munke (19) wendet sich gegen Rhonheimers neurogene Theorie. Es spricht dagegen der normale Verlauf des sonst gegen nervöse Einflüsse so empfindlichen Wachstums. Munke hält sich auch entgegen Rhonheimer für berechtigt, aus dem Milztumor, der bei dem von ihm beobachteten Falle sicher nicht durch Komplikationen bedingt war, und aus den trotz jahrelanger Dauer fehlenden Destruktionsvorgängen an den Gelenken auf eine selbständige Stellung des Krankheitsbildes zu schliessen.

Auch *Johannsen* (28) tritt für eine solche Auffassung ein. Er entwirft an Hand eines ausführlich beschriebenen Falles und der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen das Bild der Still'schen Krankheit. Pathologisch anatomisch: kein Erguss noch Knochenveränderung, sondern Schwellung der Kapseln und des periartikulären Bindegewebes. Bei der Besprechung der Aetiologie grenzt er die Krankheit gegen die Polyarthritis ab wegen Fehlens von Herzaffektionen und Gelenkdeformitäten (Knorpelschäden, Exsudate, Ankylosierung). Er bezweifelt einen Zusammenhang mit dem Poncet'schen „rheumatisme tuberkuleux", ebenso einen mit Störungen der inneren Sekretion und glaubt die Annahme einer chronischen Sepsis am berechtigsten zu finden.

Fassen wir also das bisher in der Literatur Gefundene zusammen, so finden wir drei Auffassungen über das Wesen der Still'schen Krankheit nebeneinander bestehend.

Die erste geht dahin, die Still'sche Krankheit als tuberkulös bedingt anzusehen (Edsall, Gozzolino).

Die zweite will der Still'schen Krankheit keine Sonderstellung einräumen (Rhonheimer, Strauss, Jbrahim, Westmeyer).

Die dritte betrachtet die Still'sche Krankheit als Krankheit sui generis und macht dafür eine septische Infektion verantwortlich (Husler, Iseke, Johannsen), die bei gegebener konstitutioneller Anomalie zu diesem charakterischen Krankheitsbild führe (Munke, Schmidt, Pollitzer)

Im folgenden soll nun ein Beitrag geliefert werden zu der Frage, ob die Lymphdrüsenschwellungen bei der Still'schen Krankheit und auch die Veränderung in dem periartikulären Gewebe im mikroskopischen Bilde einen Anhaltspunkt für die Annahme einer tuberkulösen Infektion ergeben.

Der Fall wurde in der Universitätskinderklinik zu Jena (Prof. Dr. Jbrahim) vom 12. November 1923 bis zum 6. Mai 1924 klinisch beobachtet und im Pathologischen Institut (von Prof. Berblinger) am 7. Mai 1924 seziert.

(Prof. Berblinger überliess mir seine Präparate zur Bearbeitung.)

Aus der Krankengeschichte (die Einsicht in die Krankengeschichte verdanke ich Herrn Prof. Dr. Jbrahim, Jena) ist zu ersehen, dass die Krankheit des Kindes, das aus einer mit Tuberkulose, Gicht und Rheumatismus nicht belasteten Familie stammt, damit begann, dass die Handgelenke langsam dicker wurden, dann die Fussgelenke und später die kleinen Fingergelenke. Zeitweilig bestanden Schmerzen in den Gelenken, manchmal war auch Fieber vorhanden. Bei der Aufnahme in die Klinik fanden sich u. a. zahlreiche kleine Halsdrüsen, beiderseits derbe bohnengrosse Cubitaldrüsen und einige Inguinaldrüsen.

An Herz und Lungen war bei der Aufnahme kein krankhafter Befund festzustellen, auch das Abdomen zeigte keine Auftreibung, keine Druckempfindlichkeit. Leber und Milz waren nicht vergrössert.

Obere Extremität:

Schultergelenke frei. Ellenbogengelenke eine Spur verdickt, nicht ganz durchstreckbar, geringe Krepitation.

Handgelenke beide teigig geschwollen, Bewegungen frei.

Fingergelenke etwas aufgetrieben, besonders zwischen Grund- und Mittelphalanx.

Untere Extremität:

Hüftgelenke frei. Kniegelenke beiderseits stark geschwollen; Schwellung teigig, Fluktuation. Schwellung erstreckt sich über die ganze Ausdehnung der Kapsel. Bewegung frei uud schmerzlos. Fussgelenke im oberen und unteren Sprunggelenk ebenfalls teigig geschwollen und fluktuierend.

Die Temperatur bewegte sich anfangs ständig um 38 und nahm erst in der zweiten Hälfte der Krankheitsdauer höhere Werte an. Blutkulturen waren dauernd steril (kein Streptococcus viridans). Am 5. Dezember wird die Milz den Rippenbogen fingerbreit überragend gefunden.

Das Verhalten der Gelenke war anfänglich ziemlich konstant, es konnten dauernd aktive und passive Bewegungsübungen ausgeführt werden.

Erst von Anfang März an ist eine deutliche Verschlimmerung der Gelenke festzustellen und zwar sind es immer dieselben Gelenke, in denen sich die Krankheit lokalisiert, die Gelenkerscheinungen sind also nicht flüchtiger und sprunghafter Natur wie beim akuten Gelenkrheumatismus.

Am 26. März werden aus dem rechten Kniegelenk 25 ccm einer gelbgrünen bald erstarrenden Flüssigkeit punktiert. Abstriche ergeben Fibrin und massenhaft Leukozyten, Bakterien nicht nachweisbar. Auch angelegte Kulturen bleiben steril.

30. April. Unter Temperaturanstieg und starken Schmerzen schwellen die beiderseitigen Cubital-, Axillar- und linken Nackendrüsen stark an, fühlen sich weich an und sind sehr schmerzhaft. Rechts schwellen sie nach zwei Tagen wieder etwas ab, während sie links ein fast hühnereigrosses Paket bilden. Die Nackendrüsen bilden eine weiche etwa gut hühnereigrosse Masse. Alle Drüsen äusserst schmerzhaft, Cubitaldrüsen etwa walnussgross angeschwollen.

Einige Tage vor dem tödlichen Ausgang am 6. Mai bestand folgendes Blutbild:

Hgn.: 50%
Leuko: 8500
Erythroc: 4·210000
Neutroph: 59%
Lymphoc.: 39%
Eosinoph: 1%
Übergangsf.: 1%

Auf 200 rote Blutkörperchen ein Normoblast.

Am Herzen wurde am 24. März ein systolisches Geräusch wahrgenommen und zwar an der Spitze im 5/6 Intercostalraum.

Endlich trat am 6. Mai unter dem Bilde einer Pneumonie und Herzschwäche der Tod ein.

Die Autopsie ergab folgende pathologisch anatomische Diagnose (Pathologisches Institut Jena. Sektions-Nr. 171, 1924):

Ausgedehnte lobuläre Pneumonie in der ganzen linken Lunge. Serös-Fibrinöse Pleuritis links.
Rechtsseitige Atelektasen in den paravertebralen Abschnitten der Lungenlappen und geringer Erguss. Abgelaufene Endokarditis der Valvula mitralis.

Synovitis chronica mehrerer Gelenke, vor allem des rechten Kniegelenkes und der Fingergelenke der linken Hand.

Milzhyperplasie und Hyperplasie fast aller Lymphdrüsen.

Allgemeine hochgradige Anaemie, Verfettung von Herz und Leber.

Aus dem Sektionsprotokoll ist in Bezug auf die Still'sche Krankheit besonders hervorzuheben:
Aus dem Recessus superior des rechten Kniegelenkes kommt bei Eröffnung desselben eine verdickte Synovia, von wenig Synovialflüssigkeit umgeben, hervor. Die Synovialzotten des Gelenkes sind stark vergrössert, verdickt, die Gelenkknorpel der Kondylen am Rande von einer pannusartigen Synovia überbrückt, der Gelenkknorpel selbst an den Femurkondylen

zeigt keine Trübung, keine Degeneration. Nach Abtragen der Menisci ist auch der Gelenkknorpel des Tibiakopfes, der vom Ligamentum cruciatum überdeckt ist, spiegelnd.

Nach Eröffnung des vierten linken Interphalangealgelenkes sieht man eine leichte Verdickung der Synovia, auch hier der Gelenkknorpel spiegelnd. Im Grundgelenk des vierten Fingers sieht man wieder einen kleinen Pannus, der den Gelenkknorpel der proximalen Epiphyse der entsprechenden Metaphalange einen glänzenden Knorpel erkennen lässt. In dem rechten Handgelenk sieht man über der Gelenkfläche von Radius und Ulna von der Streckseite her eine gerötete und gewulstete Synovia und ähnliches über den entsprechenden Metacarpalknochen. An dem sternalen Ende der Clavicula ist die Epiphysenlinie sichtbar.

Lymphdrüsen:

Lymphdrüsen in der Fossa poplitea vergrössert, hart. — Die linksseitigen Achsellymphdrüsen bilden grössere Pakete, die Arteria und Vena brach, bis hinauf zum Plexus umgebend, doch lassen sich die einzelnen Drüsen noch gut isolieren. Die grösste zeigt auf der Schnittfläche eine fast käseähnliche Beschaffenheit. — Die linksseitigen cervikalen Lymphdrüsen auf der Schnittfläche ausserordentlich markig, gross.

Glandulae submaxillares beiderseits und die anliegenden Lymphdrüsen ebenfalls gross, hyperaemisch.

Im Mesenterium grosse Lymphdrüsen, hinaufgehend bis an die Radix mesenterii.

Milz:

Die Milz ist gross, Milzarterie und Vene durchgängig; die Kapsel glatt, auf dem Schnitt zeigt das 17 cm lange und 175 g schwere Organ eine für das Alter geringe Entwicklung der Follikel, eine weiche, eben abstreifbare Pulpa und eine venöse Hyperämie.

Leber:

Die Leber überragt den Rippenbogen um zwei Querfinger.

Herz:

Epikard an der Innenfläche spiegelnd, ein auffallend grüngelbes, von nur wenig Fibrinflocken durchsetztes Serum im Herzbeutel, an der Herzspitze kleine im Epikard gelegene Suggillationen.

Frische endokarditische Auflagerungen an der Valvula mitralis nicht vorhanden, wohl aber zeigt der Schliessungsrand gegen das Atrium zu gewisse, dem Alter nicht entsprechende Verdickungen. Das Endokard des Atriums ist etwas verdickt oberhalb des hinteren Mitralsegels.

* *
*

Aus dem Gelenkbefund können wir keinerlei Urteil abgeben, welche Form der chronischen Polyarthritis vorliegt, da sich in pathologisch anatomischer Hinsicht die Veränderungen, zu denen die verschiedenen Formen führen, decken können (Spitzy). Die Veränderungen an den Gelenken zeigen keine wesentlichen sondern nur graduelle Unterschiede. Nach Spitzy ist es unmöglich, die Fälle nach ihren pathologisch anatomischen Veränderungen zu teilen.

Nach der Krankengeschichte kann es sich nur um zweierlei gehandelt haben. Erstens um eine ganz protrahiert verlaufene Polyarthritis acuta, wofür nach Spitzy die Beteiligung des Endokards spricht, oder um eine primär chronische Polyarthritis. Letztere ist wohl umsomehr anzunehmen, als das Einsetzen ohne irgendwelche deutlich fieberhafte Anfälle und äußerst langsam erfolgte. Außerdem sind die Gelenkerscheinungen nicht flüchtig und von einem Gelenk auf das andere überspringend, sondern bleiben in den einmal befallenen Gelenken mit entschiedener Hartnäckigkeit sitzen und machen teils schwere, teils leichtere Erscheinungen.

Es folgt nun die Beschreibung der mikroskopischen Bilder der bei der Sektion vorgefundenen vergrößerten Lymphdrüsen und im Anschluß daran der periartikulären Gewebe und eines Schnittes durch ein Fingergelenk;

Präparat 1. Lymphdrüse (Färbung Haematoxylin-Eosin)

Die Kapsel ist nicht verbreitert und weist keine Veränderungen auf, auch das trabekuläre Gewebe ist ohne solche. Das lymphatische Gewebe erscheint an Masse reduziert, besonders im Inneren (Mark) während die Keimzentren in erheblicher Anzahl in der Rinde vorhanden sind. Sie bestehen aus Lymphozyten und enthalten in ihrem Inneren oft wenige große plasmareiche Zellen mit großem blassen Kern (Lymphoblasten).

Die Keimfollikel sind auseinandergedrängt durch die auffallend stark verbreiterten Lymphsinus, die auch den größten Teil des Markes ausmachen. Sie enthalten nirgends Leukozyten, sondern erscheinen wenig gefüllt mit verschieden geformten, meist einkernigen, ganz selten mehrkernigen Elementen mit ziemlich großen Plasmaleib. Der Kern ist meist rund oder etwas länglich, blaß mit deutlichem Chromatingerüst (Retikuloendothelien).

Plasmazellen sind nicht oder nur ganz wenig vorhanden. Eosinophile Zellen sind nicht zu sehen, auch keine sicheren Sternberg'schen Riesenzellen.

Nirgends finden sich Nekrosen oder Granulationsgewebe.

Präparat 2. Lymphdrüse (Färbung Haematoxylin-Eosin)

Das Bild dieser Lymphdrüse ist von dem der vorigen wesentlich unterschieden. Auch hier ist zunächst die Kapsel und das trabekuläre Gewebe unverändert und das lymphatische Gewebe stark reduziert. In den selteneren Keimfollikeln finden sich zentral, oft eine große Menge großer, blasser spindeliger Zellen mit ebensolchen Kernen konzentrisch angeordnet. Im Mark fast nirgends mehr typisches lymphatisches Gewebe, an dessen Stelle dagegen vielfach Nekrosen mit Zellen, an denen Zellgrenzen kaum oder gar nicht zu erkennen sind.

Die Kerne sind teils pyknotisch, teils zerfallen und liegen in kleineren und größeren Trümmern umher. Oft lokalisiert

sich die Nekrose um eine kernarme oder kernlose kleine Arterie mit hyaliner Wand ohne Wucherungserscheinungen. In der Umgebung der Nekrosen bieten sich die verschiedensten Zellformen dar. Neben wenigen Lymphozyten finden sich zahlreiche, großkernige, stark gefärbte Zellen mit runden oder auch seltener eingebuchteten Kern und wenig Plasma. Außerdem trifft man grosse, plasmaarme Zellen, die geradezu wie mit Kernen ausgestopft erscheinen, sie enthalten manchmal 8-10 Kerne Diese Kerne sind verschieden gross, meist dunkel gefärbt, rund und nehmen keine typische Stellung ein.

Diese Zellen haben gar keine Ähnlichkeit mit Langhans'schen Riesenzellen, dagegen befinden sich einzelne Zellen darunter, mit 2-3 grossen helleren Kernen, die an Sternberg'sche Riesenzellen erinnern. Die Nekrosen sind auch am Rande ohne typische Anordnung des Gewebes wie bei Tuberkulose. Eosinophile Leukozyten sind nicht, Plasmazellen nur wenige zu sehen.

Die Verbreiterung der Sinus ist nicht auffallend. Das ganze Gewebe ist durch die Nekrosen verändert, die landkartenartig das Organ durchziehen.

Die Lymphfollikel scheinen noch am besten erhalten, manchmal sind sie überall von Nekrosen umgeben, in denen sie inselartig liegen.

Präparat 3 Lymphdrüse (Färbung Haematoxylin-Eosin)

Im ganzen daselbe Bild wie es in Nr. 2 zu sehen ist, nur sind die dort gefundenen kernreichen Zellen (Riesenzellen) noch zahlreicher und noch deutlicher zu sehen.

Die Nekrosen stehen an Ausdehnung hinter denen von Präp. 2 zurück, sind aber ebenso deutlich ausgebildet.

Präparat 4 Lymphdrüse (Färbung Haematoxylin-Eosin)

Auch hier dasselbe Bild wie zuvor, Nekrosen sehr deutlich. Die Follikel sind sehr arm an Parenchym, ihr Zentrum ist ausgefüllt ausschliesslich mit den oben beschriebenen Lymphoblasten ähnelnden Elementen.

Präparat 5-6 Lymphrüsen (Färbung nach Gram)

In den nach Gram gefärbten Lymphdrüsenschnitten lassen sich keine Mikroorganismen finden.

Das übrige Bild gleicht vollkommen den vorhergehenden.

Präparat 7-8 Lymphdrüsen (Färbung Ziehl-Niehlsen)
In den nach Ziehl gefärbten Lymphdrüsenpräparate sind keine Tuberkelbazillen zu finden.

Präparat 9 Periartikuläres Gewebe (Färbung Haematoxylin-Eosin)
Das Bindegewebe der Kapsel ist stark verbreitert und von sehr vielen teilweise erweiterten Gefässen durchzogen. Ausserdem ist es vollkommen infiltriert mit sehr vielen grosskernigen blassen Zellen, die zum Teil mit Plasmazellen vermischt sind, man könnte sie für jugendliche Fibroblasten halten.
Daneben finden sich Lymphozyten. Nach dem Gelenk zu folgt eine mit ebensolchen, teils einzelnen, teils in Häufchen liegenden Zellen durchsetzte Fibrinschicht, die Synoviadeckzellen fehlen. An einzelnen Stellen finden sich Haemosiderin enthaltende Zellen.

Präparat 10 Synovialzotte (Färbung Haematoxylin-Eosin)
Das Präparat zeigt annähernd dasselbe Bild wie Nr. 9, nur fällt hier noch mehr der Charakter des frischen Granulationsgewebes ins Auge, mit Kapillaren, grossen blassen Zellen, die runden, teils eingebuchteten Kern haben. Auch finden sich ebenfalls Lymphozyten und einzelne Plasmazellen, dagegen keine Leukozyten und eosinophile Zellen.

Präparat 11. Periartikuläres Gewebe mit Muskel (Färbung H.E.):
Eine eindeutige Muskelatrophie ist nicht festzustellen. Die Sarkolemmkerne sind nicht vermehrt, die Querstreifung ist deutlich sichtbar. Perivasculäre Inviltrate. Das Bindegewebe unter der Synovia ist hyalin, die Gefässe sind sehr stark vermehrt und auffallend stark von grossen blassen Zellen mit unregelmässig geformten Kernen infiltriert, die aber offenbar keine Plasmazellen sind. Daneben finden sich Lymphozyten, aber keine Eosinophilen und keine Leukozyten.

Präparat 12 Fingergelenk:
Am Knorpel fällt stellenweise eine Infiltration des Perichondriums mit denselben jugendlichen Granulationsgewebezellen unspezifischer Art, wie an der bindegewebigen Gelenkkapsel auf. Soweit die Infiltration reicht, ist das Perichondrium vom Knorpel abgehoben. Ein Umbau des Knorpels in Faserknorpel ist nicht festzustellen. Das periartikuläre Gewebe, sehr stark zellig infiltriert, zeigt dasselbe Bild wie an anderen Schnitten. Am Knochen selbst keine anatomische Veränderung.

Die Frage, ob die Tuberkulose für das Symptomenbild der Still'schen Krankheit verantwortlich zu machen ist, ist von den jüngeren Autoren zumeist verneint worden und kann wohl auf Grund der vorliegenden histologischen Befunde in demselben Sinne beantwortet werden. Ob die Bilder, die uns die Lymphdrüsen darbieten, ein ganz frühes Anfangsstadium von Lymphogranulomatose darstellen, ist jedenfalls nicht mit Sicherheit zu beantworten, es spricht vor allem dagegen das Fehlen der Eosinophilen Zellen, und aus dem Vorhandensein von Zellen, mit mehreren grossen Kernen, deren Identität mit Sternberg'schen Riesenzellen jedenfalls nicht einwandfrei festgestellt ist, und den Nekrosen darf man auch noch nicht die Diagnose Lymphogranulomatose stellen.

Immer noch ist die Frage nicht beantwortet, ob es sich bei der Still'schen Krankheit um eine einheitliche Einwirkung einer für Gelenke und lymphatisches Gewebe schädlichen Noxe handelt, oder ob die Gelenkerkrankung das Primäre ist und die Erkrankung des lymphatischen Apparates einen sekundären Prozess darstellt, dessen Eintreten durch die mit der chronischen Arthritis einhergehende Schwächung des Organismus und durch Konstitutionsanomalien begünstigt wird.

Von den Tieren, die mit dem der Leiche des Kindes entnommenen Material geimpft wurden, ging ein und zwar dasjenige, dem in die Bauchhöhle Gelenkkapselgewebe gebracht worden war; die übrigen hatten Fieber bis zu 39,5 Grad.

Es fand sich eine fibrinöse Peritonitis.

Abstrich 1. Sanguinolentes Exsudat der Bauchhöhle, welches stark riecht.

Abstrich 2. Milz.

Abstrich 3. Herzblut.

Abstrich 4. Linkes Kniegelenk.

Ausserdem fand sich eine haemorrhagisch-fibrinöse Perikarditis. In der Lunge finden sich Blutungen. Im rechten Kniegelenk ein Erguss nicht sichtbar.

Die bakteriologische Untersuchung (Hygienisches Institut in Jena) ergab bei allen Abstrichen — von Bauchhöhle, Milz, Herzblut, linken Kniegelenk — Bakterium coli und weisse Staphylococcen

Schluß

1. Aus dem bakteriologischen Befund kann man nicht den Schluss ziehen, dass in dem geschilderten Fall eines der beiden gezüchteten Bakterien oder beide zusammen als Krankheitserreger in Frage kommen, denn es gelang nicht, diese Bakterien in den Schnittpräparaten in dem menschlichem Gewebe zu finden und gerade für das Bakterium coli wird man im Tierversuch an eine durch Coli erzeugte Durchwanderungsperitonitis denken müssen.

   Der beschriebene Fall bringt so nach der aetiologischen Seite, causal pathogenetisch für die Still'sche Krankheit keine Aufklärung.

2. Auf Grund des morphologischen Befundes finden wir keine Berechtigung, der *Still'schen Krankheit* formalpathogenetisch eine Sonderstellung einzuräumen. Wir schliessen uns vielmehr den Anschauungen von *Ibrahim, Rhonheimer* und anderen an; wir müssen sagen, dass manches im anatomischen Bilde für

3. *eine chronisch verlaufende Sepsis* spricht.

Literatur

1. *Still:* Medic. chirurg. transaktions 1897, 80, pag. 47. On a form of chronic joint-disease in children.

2. *E. P. Weber:* Brit. med. Journal 1903, I. 730. Acase of the form of chronic joint diease in children described by Still.
Brit. Journal of children diseases II. 1905 p. 208 Still's tye of chronik joint-diseases in children and the so called „Tuberkulous Rheumatism".
Referat: Archiv für Kinderheilkunde Bd. 45. 1907 S. 259.

3. *D. L. Edsall:* Archives of Pediatrics March 1904. Concerning the nature of Still's Type of chronic Polyarthritis in children.
Referat: Archiv für Kinderheilkunde Bd. 41. 1905. S. 157.

4. *Poynton:* Edinb. med. Journal 22. 1907. Observation upon arthritis in young children.
Referat: Schmidt's Jahrbücher 1909 Bd. 302, S. 230.

5. *Cozzolin, Olympia:* La pediatria, Anno XXI. 1913, p. 401—411:
Un caso di Rheunatismo articolare cronico tuberkuloso in bambiana (con la sintomatologia di Still). Zitiert nach Müllhofer.

6. *Jones, E. C.:* Archives of Pediatrics 1911. XXVIII. p. 135.
Arthritis deformans in children. Report of case of Still'sche disease.
Referat: Zeitschrift für Kinderheilkunde 1913. Referate 1. Bd, S. 302.

7. *Correts 8 A* (The Brit. med. Journal 1910, 15. Okt.).
Referat: Archiv für Kinderheilkunde Bd. 55. 1911. S. 408.

8. *Stock, M., Kiel 1904:* Über einen Fall von Still'scher Krankheit bei einem zweijährigen Knaben. I. D.

9. *Romberg:* Die akuten Infektionskrankheiten Mehring-Krehl's Lehrbuch der inneren Medizin.

10. *H. Koeppe:* Jahrbuch für Kinderheilkunde, 76. Bd. 1912. S. 707.
Ein Fall von Still'scher Krankheit.

11. *Piske:* Zur Kenntnis der Still'schen Krankheit. Med. Klinik Q 1913 S. 1938.

12. *Ibrahim:* Handbuch der Kinderheilkunde Pfaundler-Schloßmann 1910.

13. *Pollitzer:* Über chronischen Gelenkrheumatismus mit Drüsenschwellung und Milztumor (Typus Still-Chauffard). Med Klinik 1914, Nr. 39, S. 1511.

14. *Müllhofer:* Beitrag zur Kenntnis der Still'schen Krankheit. I. D. Erlangen 1918.

15. *Janzen, Erna:* Zur Frage der Still'schen Krankheit. Jahrbuch für Kinderheilkunde 40. Bd. D. 3. Folge. 1919.

16. *Schmidt, Prag:* Ein Fall von Still-Chauffardscher Erkrankung. Med. Klinik 1917, S. 1976.

17. *Iseke:* Zur Aetiologie der Still'schen Krankheit. Zeitschrift für Kinderheilkunde 34/35 1923.

18. *Husler:* Chronische septische Polytarthritis und Still-Chauffard'sches Syndrom. Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler-Schloßmann. Aufl. S. 651.

19. *Munke:* Beitrag zur Pathologie der Still'schen Krankheit. Med. Klinik 1924. Nr. 43. S. 1502.

20. *Ellermann:* Über Schwellung der Kupiteldrüsen bei Polyarthritis chronica. Med. Klinik 1915. S. 193.

21. *Modellsee:* Zwei Fälle mit Still'schen Symptomenkomplex. Med. Klinik 9121, S. 211.

22. *Strauß:* Still'sche oder Mikulicz'sche Krankheit. Med. Klinik 1915, S. 590.

23. *Spitzy:* Zur chronischen Arthritis des Kindes. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. XI. 1903.

24. *Ibrahim:* Die chronische Arthritis im Kindesalter. Verhandlungen der deutschen orthopädischen Gesellschaft. Bd. XII.

25. *Westmeyer:* Der chronische Gelenkrheumatismus im Kindesalter. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 81, Heft 1.

26. *Rhonheimer:* Die chronischen Gelenkerkrankungen des Kindesalters. Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde 1923.

27. *Jakobsohn:* Arthritis hypertrophigans. Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie. Bd. XXV/1913.

28. *Johannsen:* Ein Beitrag zur Kenntnis der Still'schen Krankheit. Acta paediatr. Vol. 2. Fasc. 3—4 1923.

Lebenslauf

Ich, Hermann Weißbach, bin geboren am *24. Dezember 1898* zu Küpper in Schlesien als Sohn des Stiftsförsters Karl Weißbach und seiner Gattin Margarete Weißbach geb. Haberland.

Nach dreijährigem Besuch der Volksschule zu Niederlinda, Kreis Lauban, war ich Schüler des Kgl. Gymnasiums zu Lauban, des Pädagogiums der evangelischen Brüdergemeine zu Niesky, der städtischen Oberrealschule zu Görlitz. An letztgenannter Anstalt legte ich im März 1919, krankheitshalber als Extraneer, die Abiturientenprüfung ab.

Dann studierte ich Medizin, und zwar ein Semester in Greifswald, fünf Semester in München, wo ich nach dem fünften Semester die ärztliche Vorprüfung ablegte. Zwei weitere Semester studierte ich in Jena und wiederum zwei in München.

Am 7. Juli 1924 vollendete ich mein ärztliches Staatsexamen in München mit dem Urteil „gut".

Als Medizinalpraktikant war ich je ein halbes Jahr intern-medizinisch und pathologisch-anatomisch tätig, und zwar bei Herrn Prof. Dr. Neubauer (München-Schwabing, innere Medizin) und bei Herrn Prof. Dr. Berblinger (Jena, Pathologie.)

Approbiert bin ich seit dem 1. Oktober 1925.

Ich bekenne mich zur evangelischen Konfession.

Vorliegende Arbeit fertigte ich am pathologischen Institut der Universität Jena unter Herrn Prof. Dr. Berblinger. Ich möchte am Schluß derselben nicht verfehlen, Herrn Prof. Dr. Ibrahim, Direktor der Universitätskinderklinik für freundliches zur Verfügung Stellen der einschlägigen Literatur meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Z. Zt. Feuerbach bei Stuttgart, den 12. III. 1926.

Hermann Weißbach.